

Aus der Chirurgischen und Orthopädischen Abteilung
der Universitätskinderklinik München.
(Leiter: Dozent Dr. Anton Ob e r n i e d e r m a y r.)

Klinischer Beitrag zur Frage der Sympathicusgeschwülste.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

KARL MARSCHALL

aus Mannheim.

19



38

DISSERTATIONS-VERLAG G. H. NOLTE DUSSELDORF

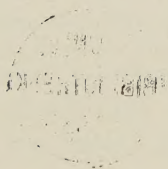
Gedruckt mit Genehmigung der Med. Fakultät München.

Referent: Dozent Dr. O b e r n i e d e r m a y r.

Tag der mündlichen Prüfung: 22. Februar 1938.



*MEINER LIEBEN MUTTER
IN DANKBARKEIT GEWIDMET.*





Digitized by the Internet Archive
in 2026

Entsprechend der großen Verbreitung sympathischen Nervengewebes im Körper treten Geschwülste des Sympathicus auf, und so ist der Sitz der Geschwulst ein sehr verschiedener. Dunn legt 5 topographische Einteilungsgruppen fest: nämlich Tumoren ausgehend

- | | | |
|----------------------------|---|---------------------------|
| 1. vom Halsmark | } | sympathischer Grenzstrang |
| 2. vom Brustmark | | |
| 3. vom Bauchsympathicus | } | plexus visceralis |
| 4. von der Nebenniere | | |
| 5. vom Unterhautzellgewebe | | |

Veröffentlichungen über Tumoren des Halsmarkes brachten: Marts, Words, Freund, Sommerfeld und andere.

Über Tumoren ausgehend vom Brustganglion gibt es Arbeiten von Loritz, Borst, Chevalier, Babeock, Rindfleisch, Guizetti, Millar usw.

Fälle von Tumoren des Bauchmarkes sind von Busse, Soyka, Schmidt, Beneke, Knauss, Smirnow u. a. gesehen worden.

Häufig finden sich Tumoren im Nebennierenganglion. So machten Marchand (1880), Weichselbaum, Ribbert, Herxheimer, Geller, Mencarelli, Köster, Lenhardt, Chaptal, Guibert und Mai usw. Beobachtungen über solche Nebennierengeschwülste. Pick berichtet über Tumoren des Uterus und Knauss über solche des Unterhautzellgewebes. Auch Jakobson und Hosoi beschreiben solche Fälle.

In der Literatur sind über 50 Fälle von Sympathicusgeschwülsten bekannt, seitdem Lorentz den ersten Fall von Ganglioneurom beschrieb.

Die linke Körperseite ist von den Tumoren bevorzugt (etwa 67% der Fälle). Ein multiples Auftreten (Knauss, Beneke, Kredel, Risel) ist selten. Auch die von Beneke und Miller als Metastasen beschriebenen kleinen Tumoren werden von Sommerfeld nicht als solche anerkannt, da er eine Metastasierung von Tumoren, die sich aus Ganglienzellen zusammensetzen für unmöglich hält, und lieber in den beschriebenen Fällen an ein multiples Auftreten der Geschwülste glaubt. Die seltenen Metastasen der Ganglioneurome sind in regionären Lymphdrüsen (Miller, Berner und Martius) und nur einmal in der Leber (Jakobsthal) beobachtet worden. Die meisten Sympathicoblastome machen keine klinischen Erscheinungen, das gilt

insbesondere für die vom Nebennierenmark ausgehenden Tumoren, sie werden als Zufallsbefund bei Sektionen entdeckt.

Der Druck auf Nachbarorgane allein verursacht Beschwerden und gewisse Erscheinungen. Die genaue histologische Diagnose dieser Sympathicustumoren wurde erstmals vor ca. 25 Jahren gestellt, nachdem man vorher sie als Rundzellensarkome (Heaton 1898, Parker 1880, Shukowsky 1909 usw.) angesprochen hatte.

De Ruyter und Kissel bezeichnen sie als congenitale Lymphosarkome, Gade als hämorrhagische Rundzellensarkome. Erst als man der fibrillären Zwischensubstanz und der Zellanordnung mehr Aufmerksamkeit zuwendete, erkannte man sie als maligne Gliome (Küster, Schilder, Lapointe und Lécene).

Alezais und Peyron sprechen vom Parasympathom, Imbert von Paraganglioma coccygeum.

Marchand beschreibt allerdings schon früher, daß auf Grund seiner Beobachtung über einen Nebennierentumor, dieser als Geschwulst des sympathischen also neurogenen Anteils aufzufassen sei. Auch Amberg vergleicht schon 1904 bei einem solchen Fall den Tumor mit der embryonalen Nebenniere.

Für das Verständnis der formalen Genese ist eine genaue Kenntnis der Embryologie des sympathischen Systems notwendig. Die Tumoren des sympathischen Nervensystems bringen atypisch die sympathischen nervösen Elemente mit speziellen Formen in verschiedener Differenzierungshöhe. Sie können in ihrem wechselnden Aussehen von ganz undifferenzierten Elementen zu morphologisch hochdifferenzierten Elementen übergehen. Diese letzteren mit ihren reifen Elementen und damit deutlich dem Sympathicus zugehörigen Eigenschaften, sind histologisch leicht diagnostizierbar. Die ersten unreifen hingegen, können wegen der Ähnlichkeit mit lymphoiden Zellen zu Verwechslungen mit den Sarkomen führen.

Nach Kohn, Poll, Held, Wiesel wandern am Ende des zweiten Embryonalmonats von der Ganglienleiste des Medullarrohrs die Elemente aus, die das parasympathische und sympathische System bilden. Diese Auswanderung ist von einer fortschreitenden Entwicklung und Ausdifferenzierung begleitet.

Im 1. Stadium sind die Elemente kleine lymphocitoide Rundzellen mit dunklem rundlichem Kern und großem Reichtum an Chromatin, sowie einem geringen kaum sichtbaren Protoplasmasaum (Sympathogonien nach Poll). Diese ursprünglichen Bildungszellen des Sympathicus differenzieren sich einerseits in Sympathoblasten, aus denen sich dann die sympathische Ganglienzelle entwickelt, und andererseits in Phäochromoblasten, aus denen chromaffine Zellen entstehen.

Bei der weiteren embryonalen Entwicklung tritt eine Ausdifferenzierung in ganglionärer Richtung ein. Die Kerne werden im 2. Stadium größer, zeigen sichtbare Körnchen, das Protoplasma fängt an, Neurofibrillen zu bilden (Sympathoblasten). Bei weiterer Entwick-

lung werden im 3. Stadium die Kerne hell und blasenförmig, der Zellkörper nimmt an Größe zu und der Achsenzylinder wird sichtbar (Sympathozyten).

Dieses letzte Stadium der völligen Reife entspricht multipolaren ganglionären Neurozyten mit zweigförmigen Ausläufern mit ein oder mehreren Kernen, Neurofibrillen und Nisslschollen. Wie schon erwähnt, kann die Weiterentwicklung der Sympathogonien zu chromaffinen Zellen führen. Dabei differenzieren sich die Sympathogonien zu den sogenannten Phäochromoblasten aus (Poll), die sich wiederum in Phäochromozyten umwandeln. Eine Klassifizierung der sympathischen Tumoren auf hoher entwicklungsgeschichtlicher Grundlage, entspricht dem histologischen Prinzip (Borst), das von verschiedenen Autoren zur Einteilung dieser Geschwülste verwendet wird. Borst (1926) macht folgende Einteilung:

Nebenniere	Reife Blastome	Unreife Blastome
Marks substanz	Chromaffine Tumoren	Maligne chromaffine Tumoren
(chromaffines Gewebe, Sympathicusgewebe)	(Benigne?)	
	Neuroblastoma ganglionare nervisymphatici	Maligne Sympathicustumoren
		Sympathoblastoma embryonale.
		Sympathogonioma.

Nach Del Rio Hortega bieten die sympathischen Tumoren 3 Erscheinungsformen:

1. Die des Sympathogonioms, welche dem mehr embryonalen Zustand der Zellen entspricht, die noch nicht differenziert sind.
2. Die des Sympathoblastoms, mit Differenzierung nach der nervösen Seite hin, sowie
- 3, die des Sympathozytoms oder Ganglioneuroms, welches der vollendeten Reife der sympathischen Elemente entspricht.

Bielschowsky und Pick (1911), sowie Bülbring, Herzog, Lazarus, Eisenberg usw. unterscheiden:

Sympathogoniome und
Ganglioneurome.

Landau (1912) spricht von malignen Neuroblastomen des Sympathicus und er bezeichnet die malignen Neuroblastome und Ganglioneurome und die Ganglioganglioneurome als sympathische Tumoren. Auch Herxheimer (1914) spricht von solchen Tumoren. Robertson (1915) bezeichnet die Ganglioneuroblastome als von den Neuroblastomen und den Ganglioneuromen gleichweit entfernt.

H. Fischer (1922) stellt folgendes System auf:

Ausreifende Form

Unvollständiges Ganglioneurom	}	Ganglioneuroblastom
Einfaches Ganglioneurom		
Imperfektes Ganglioneurom		

Teilweise ausreifende Form

Gangliozelluläres Neuroblastom
Proliferierendes Ganglioneurom

Nicht ausreifende Form

Sympathogoniom } Neuroblastoma simplex
Sympathoblastom }

Bei den oben angegebenen Begriffen des histologischen Einteilungsschemas nimmt man an, daß in ein und demselben Tumor unreife Zellformen ausreifen können. Man glaubt an die Möglichkeit der Weiterentwicklung der Zellen innerhalb des Tumors. In dieser Hinsicht ist der von Cushing und Wohlbach beobachtete Fall sehr interessant, da er die Umwandlung eines malignen Sympathoblastoms in ein gutartiges Ganglioneurom beschreibt. Im allgemeinen gilt: je älter der Träger des Tumors ist, desto ausgesprochener ist der Tumor differenziert und gutartig (Landau). Im höheren Lebensalter sind diese Tumoren selten (Beobachtung von Capaldi).

Nun zum allgemeinen Verhalten der Sympathicusgeschwülste. Die Entstehung ist nach Borst durch Zellausschaltung und das Übrige bleiben überschüssigen, mangelhaft differenzierten Materials gegeben. In ihrer Bösartigkeit stehen sie Geschwülsten anderer Art in nichts nach. Sie zeigen schnelles Wachstum, infiltrieren und komprimieren sowie zerstören das umliegende Gewebe, zeigen Blutungen, nekrotisieren und setzen Metastasen auf dem Blut- und Lymphwege in verschiedene Organe wie Leber, Lunge, Gehirn usw.

Ich will nunmehr die einzelnen Geschwulstarten beschreiben:

Die Sympathogonione sind kongenitale Tumore, die besonders in der Nebenniere oder Leber vorkommen. Sie erscheinen hauptsächlich bei Neugeborenen oder in den ersten Lebensjahren. Sie zeigen rasches Wachstum bis zu bedeutender Größe. Histologisch lassen sich 5—8 Mikr. kleine Geschwulstzellen nachweisen, die in ihrer Anordnung denen eines Lymphosarkoms ähneln. Es zeigt sich ein Aufbau mit rundlichen bis ovalen Kernen ohne Andeutung von nervösen Fasern. Die Beobachtungen ergaben feine Fäden zwischen den lymphozytenähnlichen Zellen; so ging man wieder von dem Gedanken ab, es könnte sich um Sarkome handeln und sprach die Tumoren nunmehr als Gliome oder Neuroblastome an.

Küster bezeichnet sie als gliomatöse Tumoren von sympathischer Herkunft. Lapointe, Lécene, Schilder, Wiesel, Cohn, Poll, Marchand, Kretz, Alezais, Imbert und Habermeld vertraten diesen Standpunkt später auch. Wright erkannte den neuroblastischen und von Sympathicus ausgehenden Charakter dieser embryonalen Tumoren wieder. Er sah embryonale Zellen, die in runden Haufen mit einem fibrillären Zentrum angeordnet waren (Rosetten). Diese Rosetten zeigen in ihrem Inneren Fäserchen, die ein durcheinander geflochtenes Netzwerk bilden, oft mit Zellausläufern in Verbindung stehen und

zwischen den Zellen hindurchlaufen. Schilder nannte diese Gebilde Gliaballen und Rosetten. Pick bezeichnete sie als Sympathogoniekapsel. Der Durchmesser der Rosetten beträgt 30—40 Mikr. Es kommen strahlenförmig um Gefäße liegende Zellen vor.

Weitere Forschungen, unterstützt durch die Fibrillendarstellung nach Bielschowsky, haben dann wieder den Zusammenhang mit dem Sympathikus bewiesen. Nach Hortega können sich Sympathogonien insofern atypisch entwickeln, als sie Zellen bilden, die zum Teil an Neuroblasten, zum Teil an Schwannsche Zellen erinnern. Aus diesem atypischen Verhalten heraus haben einige Autoren die entsprechenden Tumoren als Neurinome angesehen.

Die Sympathoblastome sind trotz ihrer höheren Entwicklung eine Erscheinung des jüngsten Kindesalters. Sie gehören zu den angeborenen Tumoren. Frew (1911) sammelte 49 Fälle von medullären Tumoren der Nebenniere, die größtenteils Neuroblastomen entsprachen. Bülbring (1928) fand 33 Fälle von Neuroblastoma Sympathicum, wovon 18 Fälle von Kindern unter 3 Monaten stammten, darunter waren 3 Neugeborene und 6 zwischen 3 Monaten und 1 Jahr, der älteste Fall war ein 6 Jahre altes Kind. Die Tatsache, daß in einem hohen Prozentsatz der Fälle die Tumoren in der linken Körperhälfte sitzen und daß die Reife derselben als mit dem Alter steigend beschrieben wird (Martius), bestätigt, daß die Entstehungszeit dieser Geschwülste in eine frühe Embryonalperiode zurückzuführen ist, wahrscheinlich spielt das mechanische Moment der Entwicklung und Linksdrehung des Herzschlauches mit einer Kompression des linken Sympathicus eine große Rolle (Anders). Die Sympathoblastome besitzen kleine Zellen, die nahe beieinander oder auch zerstreut liegen können. Um sie herum bemerkt man ein fibrilläres Geflecht (Neurofibrillen). Über diese nervösen Fibrillen liegen Arbeiten von Gros und Stöhr vor; Bülbring fand sie auch in einem Tumor der Pancreaszone.

Nach Hortega behalten die Metastasen von Sympathoblastomen Zellen von neuroblastischem Typ bei.

Diese Zellen haben die Neigung Rosetten zu bilden. Zusammenfassend wäre zu sagen, daß die Sympathoblasten kleine Zellen mit rundlichem oder ovalem Kern aufweisen. Diese sind diffus angeordnet, unordentlich eingeteilt, bilden kleine Häufchen in einem wenig dichten feinfaserigen Gewebe. Auch hier kann die Weiterentwicklung auf atypische Art und Weise stattfinden. Der Charakter des Sympathoblasten verschwindet, ohne daß der des ganglionären Neurozyten erscheint. So erinnern diese Zellen an große Schwannsche Zellen, unterscheiden sich jedoch von diesen durch die große Ausdehnung des Protoplasmas.

Die morphologische Ähnlichkeit mit den Neuroblasten ist sicher, nicht nur allein durch den Protoplasmafortsatz mit achsenzylinderartiger Beschaffenheit, sondern auch durch den faserigen Bau. Außerdem gibt es Übergangsformen zwischen ihnen und den Ganglienzellen.

Wenn allerdings die Weiterentwicklung dem gewöhnlichen Weg der Ontogenese folgt, dann erinnert das Aussehen an das der sympathischen Ganglien während der embryonalen Entwicklung.

In den Sympathozytomen finden sich bereits höher ausgereifte Ganglienzellen. Wir sehen Nervenfasern neben den Sympathoblasten und Sympathogonien. Die meisten Sympathozytome (Ganglioneurome) haben gutartigen Charakter und werden oft erst bei der Sektion entdeckt, ohne während des Lebens Symptome gemacht zu haben. Allerdings sind genügend Fälle solcher Tumoren mit sehr maligner Natur bekannt. Man findet sie als solitäre abgekapselte Knoten am Hals, Brust und Lendenteil des Sympathicus, am Ganglion coeliacum, mesentericum, am Kreuzbeinbeckenstrang, am plexus suprarenalis. In der Regel zeigt sich zug- und bündelartig angeordnetes feinfaseriges Gewebe mit länglichen Zellen. In diesem nervösen Gewebe lassen sich marklose Nervenfasern nachweisen, auch finden sich viele große mehrkernige Ganglienzellen und Riesenzellen (Martius), die gekörntes Protoplasma und typische Fortsätze enthalten (Capaldi). Fälle darüber wurden von Geymüller, Barnewitz, Wahl, Naughton, Isslin de Jong, Freifeld, Homma und Martius beschrieben.

Nun möchte ich dieser allgemeinen Zusammenstellung der Morphologie und Genese der Sympathicusgeschwülste eine Beobachtung anschließen, die in der Chirurgischen Abteilung der hiesigen Universitäts-Kinderklinik (Leiter: Dozent Dr. Ant. Oberniedermayr) gemacht wurde.

Es handelt sich um einen zweieinhalb Monate alten Knaben, dessen Leib nach Angaben der Mutter dicker als normal geworden war. Diese Beobachtung datiere erst seit einigen Tagen. Aus der Familiengeschichte war zu erheben, daß der Vater des Kindes, sowie die Mutter immer gesund war. Der Junge war ein Zwillingskind (zweieiig). Die Geburt erfolgte 3 Wochen zu früh. Der Knabe entwickelte sich kräftig, er wurde bis zu seiner Einlieferung gestillt. Krankheiten hatte er nie gehabt. Sein Appetit und Schlaf war immer gut, der Stuhl sei häufig sehr hart gewesen. Wasserlassen ohne Besonderheiten.

Es ließ sich nun folgender Befund erheben::

10 Wochen alter sehr schwächlicher Säugling mit blaßgelber Hautfarbe. Schlechter Turgor, geringes Fettpolster; Haut und sichtbare Schleimhäute blaß, Haut teilweise sehr trocken und abschlüpfend. Am Gesäß und am Unterbauch zahlreiche Eiterpusteln. In der Inguinalgegend erbsengroße harte Drüsen, die übrigen tastbaren Drüsen erscheinen nicht vergrößert. Nervensystem intakt. Kopf schmal, große Fontanelle 3:3 cm, normal gespannt, keine Deformitäten. Sinnesorgane äußerlich o. B. Mund und Rachen, sowie Schleimhaut ohne entzündliche Erscheinungen. Schilddrüse nicht vergrößert. Brustkorb gleichmäßig gewölbt. Regelmäßige Atmung. Lungengrenzen beiderseits höher als normal. Über allen Lappen

pueriles Atemgeräusch. Herzgrenzen normal, Töne rein. Wirbelsäule gerade und gut beweglich.

Der Bauch ist stark aufgetrieben, die Bauchdecken scheinen sehr dünn und zeigen Venenzeichnung. Die Palpation ergibt einen Tumor, der den ganzen Oberbauch einnimmt. Nach oben ist eine Trennung gegen die Leber zu nicht möglich. Die untere Grenze verläuft links oben seitlich nach rechts unten bis gegen den Darmbeinkamm und ist deutlich abzutasten. Sie fühlt sich scharfkantig an. Der Rand des Tumors ist glatt, zeigt in der linken Mamillarlinie eine fühlbare Einkerbung. Die Oberfläche des Tumors läßt ganz leichte Erhabenheiten erkennen und fühlt sich hart an. Die bedeckende Haut ist über der Geschwulst gut verschieblich, die Geschwulst selbst erscheint fixiert.

Außerhalb des Tumors liegen die Darmschlingen, die stark lufthaltig sind, was aus dem lauten tympanitischen Schall zu schließen ist. Im linken Oberbauch ist die Milz etwas vergrößert zu tasten. Inguinae beiderseits o. B. Genitale o. B. In allen Gelenken freie Beweglichkeit.

Die Leeraufnahme des Abdomen zeigt eine diffuse Verschattung des ganzen Ober- und des rechten Unterbauches. Die Darstellung des Nierenbeckens durch i.-v. Uroselektaninjektion ergab in Bezug auf Größe, Lage und Funktion normale Verhältnisse. Mikr. Meinicke ø.

Nach Abschluß der Blutuntersuchung

(Rote	2,85 Mill.
Hb	78%
Neutrophile	17%
Linksverschiebung	9%
Stabkernige	3%
Myelocyten	3%
Lymphocyten	73%
Lymphoblasten	1%)

wurde eine Probелaparatomie (Chefarzt Dr. Oborniedermayr) vorgenommen. (Narkose: Avertin).

Schnitt rechts seitlich des Nabels in Länge von etwa 10 cm. Eröffnung des Peritoneums. Die Leber reicht weit ins kleine Becken, zeigt eine glänzende Oberfläche, die von multiplen stecknadelkopfgroßen gelblichweißen Flecken übersät ist. Auch auf der Unterseite dieser riesig vergrößerten Leber derselbe Befund. Zur histologischen Untersuchung wird aus der Vorderseite ein kleines Stück Leberparenchym excidiert, zur Stillung der erheblichen Blutung auflegen eines Clauden getränkten Streifchens, welches zur Laparatomiewunde herausgeleitet wird. In der Bauchhöhle fand sich kein entzündliches Exsudat.

6 Tage nach der Laparatomie kommt der Knabe an zunehmender Kreislaufrschwäche ad exitum.

Das Untersuchungsergebnis der Probeexcision durch das Münchener Pathologische Institut ergab folgenden Befund:

Sehr diffuser, stellenweise alveolär gebauter, sicher maligner Tumor, der auch in die Leberkapillaren wächst und in Venen einbricht.

Am 12. 8. 1937 wurde das Kind im Pathologischen Institut der Universität München seziiert.

Auszug aus dem Sektionsprotokoll:

2½ Monate alter Knabe mit 53 cm Länge und 4 kg Körpergewicht.

Es handelt sich um die Leiche eines hochgradig atrophischen Säuglings. Totenstarre an allen Extremitäten. Totenflecke diffus an den abhängigen Partien. Die Haut ist sehr blaß und welk und läßt sich in großen schlaffen Falten abheben. Der Brustkorb ist schmal, das Abdomen außerordentlich weit vorgetrieben, hat ungefähr Kokosnußgröße, ist sehr derb und läßt sich fast nicht eindrücken. Bei leichtem Druck auf Thorax und Bauch quellen reichliche weiße Schleimmassen aus der Nase. 3 Querfinger seitlich vom Nabel verläuft eine 10 cm lange Operationswunde, welche 1½ cm auseinanderklafft. Die Wunde verläuft von der Mammillarlinie leicht medianwärts gerichtet nach unten. Ihr Grund ist ziemlich trocken, grau-grünlich belegt. Es fand sich kein Sekret am Verband.

Bei der Eröffnung der Bauchhöhle zeigt sich, daß die Bauchdecken, welche durch den prallgefüllten Bauchinhalt straff gespannt sind, eine nur sehr dünne kaum erkennbare Muskelschicht besitzen. Nach der Eröffnung des Bauchraums imponiert die gewaltig vergrößerte Leber, welche nur in knapp 2 Fingerbreite die sehr stark geblähten Dünn- und Dickdarmschlingen oberhalb der Symphyse hervorquellen läßt, somit also in oben beschriebener Kokosnußgröße den ganzen Bauchraum überdeckt.

Die Leber ist sehr derb und ihre Oberfläche ist mit zahlreichen pfenniggroßen flachen Höckern übersät, welche nur in einem kleinhändlergroßen Bezirk im medialen Teil der Leberkuppe normales, sehr blasses Lebergewebe von glatten Oberfläche freiläßt. Die gesamte andere Leberoberfläche läßt zwischen diesen Höckern, welche teils von sehnig weißer, z. T. dunkelblauer Farbe sind, kein unverändertes Lebergewebe mehr erkennen. Auf der Stelle, über welche die oben beschriebene Operationswunde sich befindet, ist die Leberoberfläche mit einem grau-grünlichen Belag versehen (Clauden), welcher ziemlich trocken ist. Die untere Leberkante ist scharf. Von der Gallenblase ist an der unteren Leberkante nichts zu sehen. Die Nabelarterie ist bereits völlig obliteriert. Es findet sich keine freie Flüssigkeit im Bauchraum. Peritoneum parietale und viscerale ist überall spiegelnd und glatt. Appendix reizlos, ziemlich lang, teilweise retrocecal hochgeschlagen. Das fettarme große Netz ist nur sehr kurz ausgebildet und überdeckt einen kleinen Teil der Dünn- und Dickdarmschlingen, welche sehr stark gebläht sind. Zwerchfellstand links 4. ICR, rechts 4. Rippe.

Bei Wegnahme des Sternums sinken die voluminösen Lungen nur mäßig zurück. Die Pleura zeigt keine Verklebungen ihrer Blätter miteinander. Es findet sich keine freie Flüssigkeit im Brustraum. Der sehr fettarme Herzbeutel liegt gut fünfmarkstückgroß vor. Bei seiner Eröffnung entleeren sich im Strahl etwa 50—70 ccm einer klaren hellgelblichgrünen serösen Flüssigkeit. Das Herz ist etwas größer als die Leichenfaust. Sein Epi- und Pericard ist überall spiegelnd und glatt. Der Herzmuskel ist von gleichmäßig braunroter Farbe, ohne



Leber in Situ.

Einlagerungen. Beide venöse Ostien sind für einen Bleistift gut durchgängig. Endocard spiegelnd und glatt. Sämtliche Herzklappen sind zart und ohne Auflagerungen. Herzohren frei. Foramen ovale geschlossen. Die Coronararterien besitzen zarte Intima und zeigen keinerlei Einlagerungen. Zungengrunddrüsen und Tonsillen sind nicht vergrößert. Pharynx und Oesophagus zeigen eine blasse, glatte Schleimhaut. Dasselbe gilt von Trachea und Bronchien, welche reichliche Mengen weißlichen, schaumigen Schleim enthalten.

Schilddrüse normal entwickelt, von hellgelbroter Farbe und deutlichem Drüsenläppchenbau. Thymus von weicher Konsistenz, hellroter Farbe und 16 g Gewicht. Die Paratrachealdrüsen und Bifurkationsdrüsen o. B. Die Lungen zeigen glatte spiegelnde Pleura und sind von blaßroter Farbe. Auf dem Schnitt keine Einlagerungen feststellbar. Die arteria pulmonalis enthält flüssiges Blut. Sämtliche Lungenlappen sind gut durchatmet und von gehörigem Luft- und Saftgehalt. Magen- und Darmtraktus o. B. Pankreas ist von blaßgelber Farbe von normaler Größe und weicher Konsistenz, auf dem Schnitt ist ein deutlicher Drüsenläppchenbau erkennbar. Die schon oben beschriebene Leber zeigt bei Herausnahme auf ihrer Rückfläche an beiden Seiten der Leberpforte zwei wurmartige, links mehr zerklüftete, rechts ziemlich glatte Vorwölbungen, die die Gallenblase, deren unterer Rand etwa 2 cm oberhalb der unteren Leberkante abschneidet, in einem tiefen Bett zwischen sich einschließen. Die Hinterfläche der Leber zeigt rechts, d. h. lateral von der Pforte wiederum zahlreiche etwa erbsengroße weiße Höcker, welche teilweise dunkelblaurot verfärbt sind und alle miteinander konfluieren. Links, d. h. medial von der Leberpforte, sind diese Buckel flacher und mehr diffus blaurötlich verfärbt.

Die Gallenblase besitzt eine zarte Kapsel. Die Galle schimmert grünlich durch. Die Schleimhaut der Gallenblase ist von samtartiger Beschaffenheit, es findet sich in der Galle eine grünliche Flüssigkeit.

Die linke Nebenniere ist altersgemäß entwickelt, auf dem Schnitt läßt sich das dunkelbraunrote Mark von der grauen Rinde gut abgrenzen. Am oberen Pol der rechten Niere findet sich eine großhöckerige Vorwölbung zur Aorta hin, welche etwas größer als die rechte Niere selbst ist.

Auf dem Schnitt besitzt diese Geschwulst eine hellgraue Farbe und eine sehr derbe Konsistenz. Am Rand läßt sich andeutungsweise Nebennierenrinde an einigen Stellen erkennen. Die Bauchaorta ist durch die Geschwulst weit nach links, bis fast an die linke Niere herangedrängt worden. Beide Nieren, die ziemlich weiten Ureteren und die Harnblase o. B. Nierenkapsel ist beiderseits gut abziehbar. Die Nierenoberfläche ist blaßrot und glatt. Auf dem Schnitt ist die gehörig breite Rinde gut gegen das dunklere rotgefärbte Mark abzugrenzen. Nierenbecken o. B. Die Harnblase verläuft nach oben hin spitzzipflig. Sie hat ebenfalls glatte Schleimhaut. Vena cava mit vena renalis, sowie vena portae sind frei von Einlagerungen und zeigen keinerlei Verschuß. Die venae mesenterica superior und inferior, sowie vena lienalis und die arteria coeliaca mit sämtlichen Ästen wurden präpariert und zeigen nirgends eine Stenosierung oder Einlagerung. Beide Hoden sind auf etwa Kirschgröße vergrößert, es läßt sich zwischen den Testikeln und ihren Häuten Flüssigkeit palpieren. Die Bauchaorta zeigt normales Volumen und besitzt ebenso wie die pars descendens der Brustaorta eine zarte, glatte Intima. Die Schenkelvenen enthalten flüssiges Blut. Das Gehirn mit seinen zarten

Häuten und gut ausgeprägten Windungen ergab bei der Sektion keine Besonderheiten.

Histologischer Befund:

Nebenniere:

Im Übersichtspräparat läßt sich erkennen, daß die Rinde des Organs auf weiten Stellen erhalten ist. Sie zeigt den bekannten Aufbau aus den 3 Zonen, zona fascicularis, reticularis und glomerulosa;

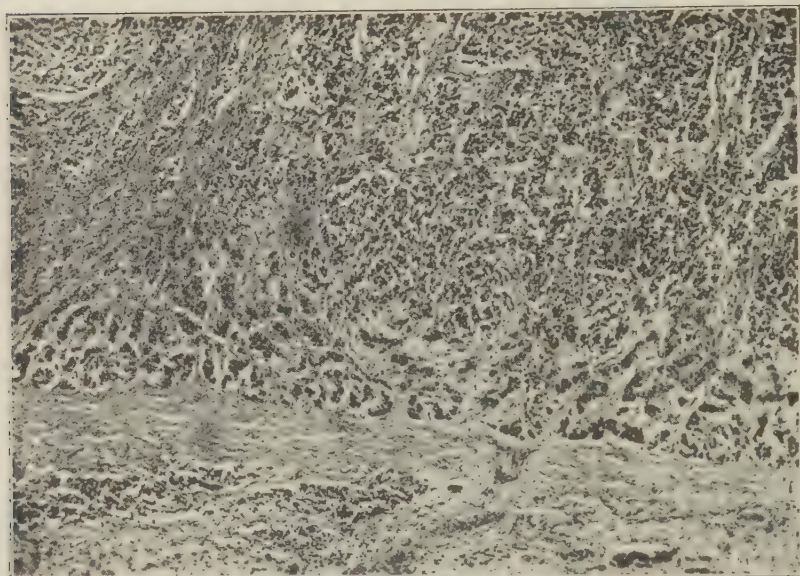


Nieren mit Geschwulst der rechten Nebenniere.

doch ist die Rinde durch das vom Nebennierenmark ausgehende Geschwulstgewebe plattgedrückt. Eigentliches Markgewebe ist nur in kleineren Resten vorhanden. Die Geschwulst zeigt einen deutlichen alveolären Bau. Traubenförmige Zellanhäufungen sind jeweils umgeben von einem bindegewebigen Mantel, in dem auch Gefäße befinden. Es ist stellenweise zu Blutungen und auch zu ausgedehnten Nekrosen gekommen. Die Geschwulstzellen selbst fallen auf durch ihre sehr kleine Gestalt und durch die Gleichförmigkeit ihres Baues.

Es sind kleine runde Zellen, die durchaus an Lymphozyten erinnern, nur liegen sie nicht so dicht, wie man es beim lymphatischen Gewebe sehen kann, insbesondere aber beim Lymphosarcom gewöhnt ist. Die Zellen haben einen nur eben erkennbaren Protoplasmasaum und entsprechen dem Bild der Sympathoblasten. Dieser Zelltyp ist durchaus vorherrschend. Es finden sich nicht sehr viele Mitosen. Hingegen sind mehrfach Bildungen zu erkennen, die als direkte Kernteilungen aufgefaßt werden müssen.

Nebenniere (Hämatoxylin-Eosin, 100 fach).



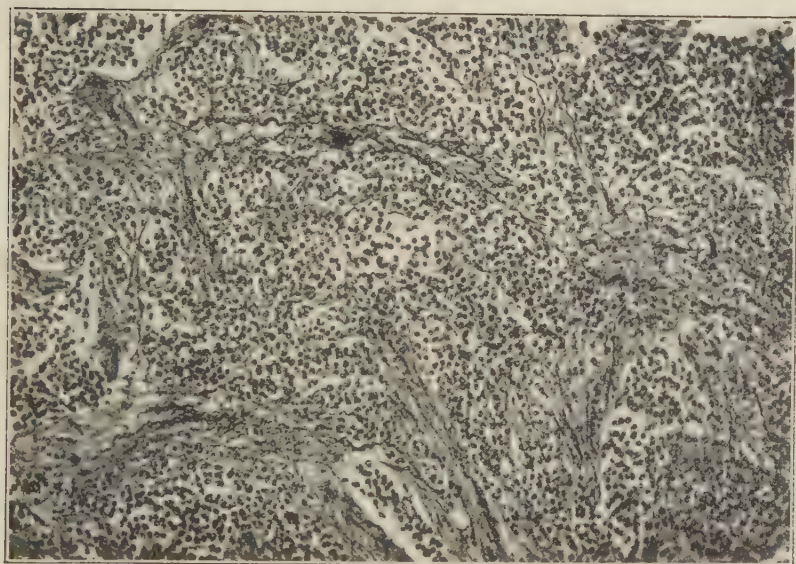
- A Vom Mark aus vordringender indifferenter Tumor
- B Nebennierenrinde
- C Kapsel der Nebenniere
- D Tumor in den Lymphspalten der Kapsel wuchernd.

Wir haben mehrfach Partien des Tumors vor allem nach Hortega (Färbung: 4. Variante) untersucht und nur ganz vereinzelt spindelförmige Zellen gefunden, die als eine Weiterentwicklung der kleinen Rundzellen zu bipolaren oder unipolaren Sympathoblasten zu deuten sind.

Ganz vereinzelt ist das Auftreten von rosettenähnlichen Bildungen zu bemerken. Es handelt sich um einen Kranz von kleinen spin-

deligen kernarmen Zellen, die je einen feinen Protoplasmafortsatz nach einem gemeinsamen Zentrum aussenden. Perivaskuläre Anordnung liegt bei solchen Bildungen nicht vor. Vereinzelt finden sich auch Ganglienzellen, insbesondere in der Nähe von nekrotischen Partien. Es handelt sich hier offenbar nicht um der Geschwulst angehörende Zellen, sondern vielmehr um Reste des Nebennierenmarks. Vorliegender Tumor wird also histologisch charakterisiert durch die kleinen alveolären angeordneten Sympathogonien. Gefäßeinbrüche sind selten, aber sicher nachweisbar.

Aus dem Tumor (Hortegas 4. Variante).



Die lymphozytenähnlichen Sympathogonien liegen in dichten Haufen

In den Lebermetastasen geht das infiltrierende Wachstum ganz besonders auf Kosten der Leberzellen. Häufig sind diese vollständig verschwunden, während das Glissonsche Gewebe mit seinen Gefäßen und Gallengängen übrig geblieben ist. Auch hier handelt es sich ganz vorwiegend um alveolär angeordnete kleine protoplasmaarme Zellen, Sympathogonien, während Sympathoblasten durchaus spärlich sind. Mitosen lassen sich mehrfach nachweisen. Auch intrakapilläres Wachstum ist feststellbar.

Zusammenfassend ist also zu sagen, daß es sich um einen ganz undifferenzierten neurogenen Tumor handelt, der seinen Ausgang

vom Mark der Nebenniere nimmt. Ein Sympathogoniom. Die ausgedehnte Metastasierung in der Leber ist von gleicher histologischer Eigenart.

Die klinische Diagnose dieser Erkrankungen wird immer schwierig sein. Jedenfalls müssen alle zur Verfügung stehenden Untersuchungsmethoden erschöpft werden. Hierbei sind differentialdiagnostisch Sarkome, Teratome, Ovarialcystome usw. kaum sicher auszuschließen. Die Röntgendarstellung (Leereinlauf, Kontrasteinlauf, intravenöse Urographie) spielt eine wesentliche Rolle. Die Probelaparatomie wird in vielen Fällen erst die endgültige Klärung schaffen.

Da bei den oben beschriebenen Geschwülsten eine aktive Therapie nicht getrieben werden kann, bleibt nur noch die Röntgenbestrahlung übrig. Eine Exstirpation wird fast immer unmöglich sein. Prognostisch sind solche Fälle natürlich als schlecht zu bezeichnen..

Zusammenfassung:

Nach Darstellung der Morphologie der Sympathicusgeschwülste wurde ein Fall von Sympathogoniom bei einem 2½ Monate alten Säugling beschrieben.

Am Schlusse meiner Arbeit ist es für mich eine ehrenvolle Pflicht, Herrn Dozent Dr. Oberniedermayr für die freundliche Überlassung der Arbeit, sowie für die Unterstützung bei der Ausführung derselben recht herzlichst zu danken.

Herrn Geheimrat Borst (Path. Institut), sowie Herrn Dr. Höra danke ich für die Überlassung des Sektionsmaterials und für freundliche Mithilfe bei der Bearbeitung desselben.

LITERATUR

- Amberg: Primary malignant tumor of both adrenal glands in a child of two months, with secondary affection of the liver/arch. pediatry Bd. 21 S. 502 1904.
- Antischkow: Zur Kenntnis der malignen Neuroblastome des nervus sympathicus/Virchows Archiv Bd. 214 1913.
- Barnewitz: Zur Kenntnis der Neuroblastoma sympathicum. Frankf. Z. f. Path. Bd. 26 S. 317 1932.
- Berner: Ein Fall von Ganglioneurom. Zieglers Beitr. Bd. 70 S. 203 1922.
- iBelschowsky: Neuroblastic tumors of the sympathetic nervous system Cytology a cellular pathologie of the nervous system. Edit. Penfield 1932.
- Borst: Lehre von den Geschwülsten. S. 788 1902.
- Allgemein. Path. der malignen Geschwülste 1924. Pathologische Histologie 1924.
- Bülbring: Über das bösartige Neuroblastom des Sympathicus. Virchows Archiv Bd. 61 S. 66 1898.
- Capaldi: Zwei Fälle von Sympathicoblastom. Frankf. Z. f. Path. Bd. 35 S. 83 1927.
- Cushing, Wohlbach: Transformation of a malignant paravertebral sympathicoblastoma into a benign ganglioneuroma. Anm. J. Path. Bd. 3 S. 203 1927.
- Dunn: Neuroblastoma and ganglioneuroma of the subrenal body. Journ. Path. and Bact. Bd. 19 S. 456 1914/15.
- Fischer B.: Maligner Tumor eines Neugeborenen mit ausgedehnten Leber- und Lymphdrüsenmetastasen. Münchner med. Wochenschrift B 58 1917.
- Fischer R. F.: Zur Kenntnis der Neurome des Sympathicus. Frankf. Zeitschr. f. Path. Bd. 28 S. 603 1922.
- Frew: On carcinoma originating in the suprarenal medulla in children. Quart. L. Med. Bd. 4. S. 123 1910—1911.
- Guizzetti: Ganglioneuroma simpatico. Arch. per. Sci. Med. Bd. 55 S. 415 1931.
- Heaton: Congenital round-cell sarcoma of the liver Trans. Path. Soc. London Bd. 49 S. 140 1898.
- Herxheimer: Über Tumoren des Nebennierenmarkes, insbesondere des Neuroblastoma sympathicum. Beitr. zur path. Anatomie Bd. 57 S. 112 1914.
- Hortega, Rio del: Anatomia Microscopica des los tumores del sistema nervioso central y Periferico. Madrid 1933.
- Kohler: Ein malignes Sympathogonion der Nebenniere mit Lebermetastasen. Inaug.-Diss. 1914.
- Küster H.: Gliome der Nebennieren. Virchows Archiv Bd. 180, 1905.
- Landau: Maligne Blastome des Sympathicus. Zentralbl. f. allg. Path. Bd. 23 S. 12, 1912.
- Leicher: Über einen malignen Sympathicustumor am Halse eines Neugeborenen. Inaug.-Diss. 1936, München.
- Marchand: Über eine eigentümliche Erkrankung des Sympathicus der Nebennieren und der peripheren Nerven (ohne Bronzehaut). Virch. Archiv Bd. 81 S. 477, 1880.
- Martius: Maligner Sympathoblastentumor des Halssympathicus teilweise ausdifferenziert zu gutartigem Ganglioneurom. Frankf. Zeitschr. Bd. 12 S. 442, 1913.
- Pick: Das Ganglioma embryonale sympathicum. Berliner kl. Wochenschr. Bd. 16 S. 67, 1912.
- Shukowsky: Kongenitales Sarkom der Nebenniere bei einem achttägigen Kinde. Jahrb. für Kinderheilkunde. Bd. 69 S. 213, 1909.
- Wright: Neurocytoma or neuroblastoma, a kind of tumor not generally recognized. Hourn. exy. Med. Bd. 12 S. 556, 1910.

LEBENS LAUF

Ich, Karl Marschall, bin zu Mannheim am 3. Juli 1912 als Sohn des Hauptkassiers Karl Marschall und dessen Ehefrau Käthe geb. Zeyher geboren.

Nach Besuch der Volksschule in Stuttgart und Pforzheim trat ich im Jahr 1922 in Pforzheim in die Friedrich-Oberrealschule ein, wo ich Ostern 1931 die Reifeprüfung bestand. Ab Wintersemester 1931/32 studierte ich Medizin und zwar ein Semester in Tübingen, die übrigen medizinischen Semester in München. Das Physikum legte ich im Juli 1934 mit Erfolg ab und bestand nach einer Gesamtstudienzeit von 11 Semestern die ärztliche Staatsprüfung am 26. Juni 1937.

Zur Zeit bin ich als Medizinal-Praktikant in der Inneren Abteilung des Schwabinger Krankenhauses tätig.

